



P-303 - SARCOMA INDIFERENCIADO (EMBRIONARIO) DE HÍGADO GIGANTE EN EL ADULTO

González Duaigües, Marta Lourdes; Escartín Arias, Alfredo; Santamaría, Maite; Muriel, Pablo; Pinillos, Ana; Ortega, Jaume; Vilardell, Felip; Olsina Kissler, Jorge Juan

Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida.

Resumen

Introducción: Los sarcomas indiferenciados (embrionarios) de hígado (SIEH) son neoplasias infrecuentes; representan 1% de los tumores hepáticos primarios. Estos tumores mesenquimales se presentan en la edad pediátrica y son muy infrecuentes en adultos.

Caso clínico: Varón de 42 años que en el contexto de estudio de extensión de melanoma maligno (pTa1) localizado en muslo izquierdo y resecado en julio de 2017, se objetiva en ecografía abdominal una lesión heterogénea de 8,9 cm en LHD. Se completa estudio con TC abdominal que informa de lesión focal en el margen inferior del segmento VI que mide 104 × 89 × 130 mm (AP, T, CC), bien delimitada, hipodensa pero con áreas lineales irregulares de mayor densidad. El diagnóstico diferencial incluye quiste hidatídico no calcificado, quiste simple complicado vs cistoadenoma. En el transcurso del estudio, acude a urgencias por dolor abdominal intenso a nivel de HD, por lo se ingresa en el hospital. Se realiza nuevo TC abdominal (noviembre 2017) que informa de gran lesión focal en margen inferior del segmento VI de 180 × 120 × 150 mm, de bordes bien definidos, con septos en su interior y áreas de necrosis central. La lesión condiciona desplazamiento de estructuras adyacentes y compresión de un segmento de vena cava sin signos de trombosis, planteando diagnóstico diferencial entre quiste hidatídico complicado vs lesión metastásica de melanoma. Se realiza también RMN hepática que informa de gran quiste hidatídico hepático, con notable extensión extrahepática, desplazando riñón derecho y cabeza pancreática. Se cursan análisis con marcadores tumorales (CEA, Ca 19,9 y AFP) y serologías para *Echinococcus granulosus* siendo negativos. Se decide intervención quirúrgica realizándose segmentectomía VI con exéresis completa del tumor. El paciente permanece en UCI las primeras 48 horas, presentando una evolución favorable y es dado de alta 6º día postoperatorio. La anatomía patológica informa de sarcoma Indiferenciado (embrionario) hepático del adulto, de 18 × 15 cm. El paciente sigue controles estrictos y se halla libre de enfermedad en el momento actual.

Discusión: El SIEH del adulto se presenta con una edad media de 25 años. La relación hombre/mujer es de 1:1,3. Radiológicamente los tumores son predominantemente sólidos, con componente mixoideo, hemorrágico y gelatinoso y con áreas de aspecto quístico. Histológicamente son tumores de crecimiento expansivo, áreas hemorrágicas y extensa necrosis. Las células son fusocelulares con marcado pleomorfismo o multinucleadas y PAS positivos. El tratamiento de elección hasta el momento es una cirugía R0. El seguimiento posterior debe ser exhaustivo dada la alta recurrencia (hasta un 42% de los casos). El SIEH es una neoplasia rara, que debe ser considerada como posible diagnóstico diferencial. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección pero debido a su baja incidencia, no existe la experiencia para llegar a un consenso en su manejo, existiendo poca evidencia con respecto a la quimioterapia coadyuvante. Por todo

ello, es importante dar a conocer las experiencias de los casos aislados y poder mejorar las técnicas quirúrgicas, evaluar los beneficios de la quimioterapia y proponer los esquemas más efectivos para su tratamiento.